

Bárányhimlő fertőzés kiváltotta polyclonalis lymphoproliferatív betegség

Dr. Tekulics Péter
Gyermekkórház, Szeged
Dr. Iványi Béla
SZTE Pathologia

K. R. 8 hónapos fiú, 8200 g

2001. június 18-án a hajnali órákban makói ügyelet kérte a 8 hónapos csecsemő felvételét a Fertőző Kórházba varicella phlegmone, pneumonia miatt. Anamnesisében recidiiváló obstructív bronchitis, tejfehérje érzékenység, gastro-oesophagealis reflux szerepel.

2001. 06. 18. reggel 9 óra: A Fertőző Kórházban:

Belsővizsgálati statusa: varicellás bőrelváltozások, phlegmone nyakon, arcon kéz-lábfejoedema, felületes légzési hang a tüdők felett, nyögdecseles bélhangok nem hallhatók.

<i>Laboreredményei:</i>	Q: se: 0,57	Na: 130 mMol/l	SGOT: 109 U/l
Htk: 0,36	ly: 0,35	K: 6,0 mMol/l	SGPT: 130 U/l
Hgb: 122 g/l	mo: 0,08	UN: 15,9 mMol/l	ALP: 988 U/l
Fvs: 4500/microl	Thrombocyt: 50 000	Öf: 48 g/l	Amylase: 31 U/l

Mellkas röntgenfelvétel: Fekvő helyzetben a jobb oldalon a rekesz nem vehető ki, felette a mellkasfalra csúcsig felterjedve ujjnyi széles folyadék látható. A jobb híjussal összefüggésben kifejezett kötegezethez, a középső lebeny vetületében diónyi árnyékoltság látható. Pleuropneumonia l. d.

Terápia: Virolex infúzió (125 mg 6 óránként) Rocephin i. v. Netromycin i.v. Digoxin Furosemid 21/min oxygen orrillesztéken át.

2001. 06. 18. 10 óra 45 perc:

Kórházunkba történő átvételét a masszív antibiotikum és tüneti terápia ellenére klinikai állapotának rosszabbodása indokolta. Belsővizsgálati statusa: igen súlyos általános állapot. Sápadt, cyanoticus bőrszín, bevérzett varicellás eruptiók, phlegmone, petechiák, kifejezett grunting. Gyengült légzési hang a jobb tüdőfél felett, megnyúlt expírrium. Extrém puffadt hasat, paralyticus ileust, hepatosplenomegaliát (hepar-4 cm, lien-1,5 cm) tachycardiás szív működést, rossz perifériás keringés. Haematuria, savhaematinos gyomortartalom.

Therápia: Pentaglobin, magas koncentrációban oxygen orrillesztéken át.
20001. 06. 18. 10 óra 55 perc:

Keringés-, légzésleállás történt. Teljes cardiorespiratoricus resuscitativum követően 11 óra 15 perckor exitus letalis következett be.

Post mortem lumbal punctio: Liquor rutin: glucose: 0,9 mMol/l. Fehérje: 46 mg%. Klór: 112 mMól/l. Liquor varicella zoster vírus ellenes IgM ellenanyag pozitívítás.

Klin. dg.: Toxicus varicella. Pneumonia. Ptx. Cardiopulmonalis insuult.
A boncolás során észlelt eltérések:

Bőr: beszáradó, részben pörkös, részben bevérzett és lobos eruptiók. *Tüdő:* minden lebenyben vérzés, alsó lebenyekben gócos pneumonia, a jobb alsó lebenyben 2 cm átmérőjű tályog?, elgennyedt infarctus?, a jobb mellűrben heveny rostonyás-gennyes mellhártyagyulladás (exsudatum: 20 ml). Generalizált lymphadenomegalia és hepatomegalia. Agyvízenyő. Anasarca diffusa.

Mikroszkópos észleletek: A nyirokcsomókban, a májban, a lépben, a csontvelőben, a tüdőben, a pancreasban, a vesében, a lágyagyhártyán, a submandibularis nyálmirigyben, a harántcsíkolt izomszövetben és a dermisben polyclonalis lymphoid sejtes beszűrődés keletkezett, amelyhez macrophagok, neutrophil és eosinophil granulocyta keverednek. Sok a cytotoxicus T-lymphocyt. CD30⁺ nagy anaplasia sejtek nincsenek. Az infiltratio a tüdőben az artériákat transmuralisan beszűri és a jobb alsó lebeny artériáiban másodlagosan thrombosist hoz létre, distalisán elgennyedt infarctusok látszanak. További eltérés az acut purulens bronchiolitis és a gócos bronchopneumonia. Az eruptiókban vírus-inclusiók, ill. gennyedés nem észlelhető.

Epicrisis: A halált multiplex, elgennyedt tüdőinfarctusok, bronchopneumonia, fibrinosopurulens pleuritis együtt okozták. Alapbántalom a bárányhimlő-fertőzés kiváltotta polyclonalis lymphoproliferativ betegség, mely a nyirokcsomókat, a lépét, a májat, a csontvelőt, a tüdőt, a lágyagyhártyát, a vesét, a pancreast, a vizsgált nyálmirigyet, a harántcsíkolt izmot és a dermist szűrte be. Következmenyes elváltozás a tüdőartériák transmuralis infiltratiója, a másodlagos thrombosis, a multiplex tüdőinfarctusok, a bacterialis felülfertőződéssel kapcsolatos bronchopneumonia és az acut purulens bronchiolitis. Malignus lymphoma, vírus-encephalitis, varicella-pneumonia, továbbá az eruptiók gennyedése nem igazolódott.

Megjegyzés: A polyclonalis lymphoproliferativ betegséget herpes vírusok (EBV, varicella-zoster, cytomegalovirus) hozzák létre. Klasszikus példája a mononucleosis infectiosa. Az EBV-vírus által fertőzött B-lymphocytákban polyclonalis activatio és proliferatio jön létre, a folyamatot cytotoxicus T-lymphocyták és a természetes ölk (NK) sejtek supprimálják és a lymphoproliferativ megbetegedés önmagától meggyógyul. Esetünkben a lymphoproliferativ betegséget varicella-fertőzés váltotta ki. Élettanilag a vérben CD4:CD8 arány 2:1, esetünkben a helper-suppressor arányt nem ismerjük, így a suppressor functióra következtetni nem tudunk, NK sejtekre vonatkozóan sincs adatunk. Varicella-fertőzés járhat cutan pseudolymphomával, lymphocytás vasculitis-szel, de halálos varicella-fertőzés csak immunosupprimált egyénben jelentkezik (lymphoma, acut lymphoid leukaemia, transplantatio miatt erőlyes immunosuppressio, vagy EBV, Kaposi sarcoma-vírus, AIDS-vírus co-infectio). Esetünkben társult EBV fertőzés lehetősége szöbajön. Ezt bizonyító molekuláris vizsgáló módszer intézetünkben nem áll rendelkezésre.